

OPÇÕES DE TEMPO E TRATAMENTO NA DOENÇA POLICÍSTICA DO FÍGADO EM ADULTO: CASO FAMILIAR RARO COMO EXEMPLO

Timing and treatment options in adult polycystic liver disease: a rare familiar case as example

Juan Antonio **SALCEDA**^{1,2}, Ricardo **BRACCO**², Diego **FERNANDEZ**²

Como citar este artigo: Salceda JA, Bracco R, Fernandez D. Opções de tempo e tratamento na doença policística do fígado em adulto: caso familiar raro como exemplo. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2018;31(4):e1411. DOI: /10.1590/0102-672020180001e1411

Trabalho realizado no ¹Servicio de Cirugía del Hospital Ramón Santamarina, Tandil, Buenos Aires, and ²Sector Cirugía HPB y Trasplante Hepático, Clínica Pueyrredón, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina.

Correspondência:

Juan Antonio Salceda
E-mail: salcedajuan@gmail.com

DESCRITORES – Doença policística do fígado. Ressecção hepática. Laparoscopia.

HEADINGS - Polycystic liver disease. Liver Resection. Laparoscopy

Fonte de financiamento: não há

Conflito de interesse: não há

Recebido para publicação: 25/04/2017

Aceito para publicação: 16/03/2018

INTRODUÇÃO

A Doença Hepática Policística Adulta (APLD) é afecção rara caracterizada por múltiplas lesões císticas do fígado. Também pode estar associada a cistos renais e frequentemente é diagnosticada acidentalmente em estudos de imagens como condição não sintomática. No entanto, alguns pacientes podem desenvolver sintomas devido ao efeito de massa de múltiplos e grandes cistos, como dor abdominal, compressão gástrica, massa palpável e obstrução biliar^{5,10}.

O tratamento cirúrgico é a única opção disponível para resolver esses sintomas e pode variar de cirurgia minimamente invasiva para transplante hepático. Uma vez feito o diagnóstico, a estratégia cirúrgica e o momento para a operação podem ser uma situação desafiadora^{1,4,9}.

APRESENTAÇÃO DO CASO FAMILIAR

Apresentamos um raro caso familiar de três irmãs com APLD em diferentes graus e também com formas muito diferentes de apresentação, em que cada caso foi analisado separadamente, a fim de escolher a melhor opção de tratamento e o momento para a operação também.

Caso 1

Mulher de 49 anos, muito sintomática, com dor abdominal em alto quadrante, náusea, dispepsia, dor dorsal e episódios constantes de tosse, impossibilitando o sono e o repouso, levando a uma diminuição da qualidade de vida. Os cistos foram descobertos por ultrassom e a paciente foi encaminhada ao nosso serviço. Tomografia computadorizada foi posteriormente realizada (Figura 1). Ela mostrou um cisto de grau II no segmento lateral esquerdo comprometido por APLD e cisto de tamanho grande localizado principalmente nos segmentos posteriores direitos do fígado. Paciente queria ser operada o mais breve possível. A abordagem laparoscópica foi eleita e a operação planejada foi a secção lateral esquerda e fenestração dos cistos direitos posteriores. A ressecção hepática laparoscópica e a fenestração combinadas foram realizadas com o objetivo de reduzir a massa hepática e os sintomas de alívio.

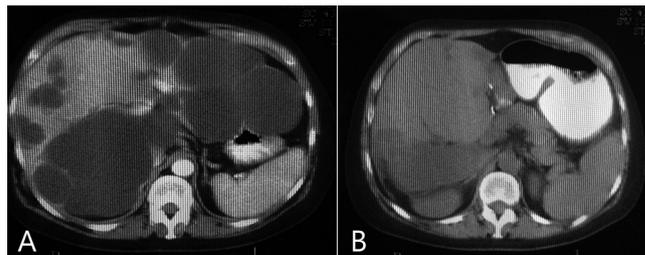


FIGURA 1 – A) Tomografia computadorizada mostra comprometimento do APLD grau II em segmento posterior e outros segmentos posteriores do lobo direito; B) resultado pós-operatório

Foi realizada seccionectomia lateral esquerda laparoscópica associada à fenestração e ressecção parcial de cistos gigantes localizados no lobo direito. Débito biliar muito baixo e autolimitado foi observado e a paciente recebeu alta no 8º dia de pós-operatório sem complicações adicionais.

Após mais de cinco anos de acompanhamento, ela permanece sem sintomas relacionados e TC mostra apenas poucos cistos e hipertrofia do parênquima remanescente do fígado. Exame de sangue e função do fígado eram normais.

Caso 2

Mulher de 46 anos com grau III A APLD foi consultada assim que sua irmã recebeu alta. Ela já sabia ter a mesma condição de fígado. A tomografia computadorizada e ressonância magnética mostraram doença mais agressiva nos segmentos 2 a 8, deixando uma porção do lobo caudado com parênquima visível (Figura 2). O exame físico mostrou massa palpável enorme envolvendo quase todos os quadrantes abdominais. Ela sofria de perda de peso, náusea e sinais de compressão gástrica. A ressecção hepática aberta foi oferecida para reduzir a massa, mas ela recusou.

Outros controles regulares mostraram aumento da perda de peso, IMC anormalmente baixo e varizes severas dos membros inferiores bilaterais e edema devido à compressão da VCI. Ela ainda recusava o tratamento cirúrgico.

Poucos meses depois foi internada em emergência devido a dupla hérnia encarcerada por hipertensão intra-abdominal e ambas foram reparadas com sucesso urgentemente. Ela, então, aceitou passar pela cirurgia hepática.

O comprometimento completo do lobo esquerdo e a maior parte dos sintomas estava relacionada à compressão gástrica; ressecção hepática esquerda aberta foi planejada em associação com várias ressecções e fenestrações não anatômicas para dar espaço ao crescimento futuro do parênquima remanescente. Incisão subcostal bilateral foi eleita.

A paciente foi submetida à re-laparotomia para lavagem devido a líquido hemorrágico no abdome causando dor abdominal aguda. Em seguida, foi de alta sem outras complicações.

Depois de mais de três anos de acompanhamento, ela permanece sem sintomas digestivos, ganhou peso e não tem mais massa abdominal palpável. O edema dos membros inferiores desapareceu. Tomografia computadorizada mostrou grande hipertrofia do fígado remanescente e cistos remanescentes de pequeno tamanho (Figura 2)

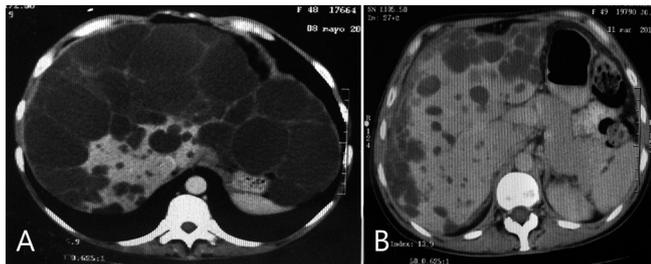


FIGURA 2 - A) CT-Scan pré-operatória mostra APLD grau III; B) CT-Scan de controle mostra hipertrofia importante do parênquima remanescente do fígado e vários cistos de tamanho pequeno

Caso 3

Mulher de 52 anos de idade com grau severo III APLD veio para consulta. Ela também estava ciente de sua condição familiar. Transplante de fígado foi oferecido a ela em outro centro, mas ela se recusou. RM anterior de outro centro mostrou múltiplos cistos gigantes comprometendo toda a cavidade abdominal. Os cistos atingiram a área hipogástrica e os dois quadrantes inferiores. Segmentos mais altos do fígado pareciam ser respeitados. A deformação global do abdome era claramente observada. Apesar dos sintomas estéticos e leves da dor abdominal não serem tão significativos quanto nas duas irmãs, ela também não quis fazer a ressecção do fígado. No entanto, continuava em seguimento a cada seis meses.

Dois anos depois voltou apresentando icterícia com níveis séricos de FAL > 1700 mg/dl, bilirrubina 9,8/7,9 mg/dl. Nova ressonância magnética mostrou compressão cística do pedículo hepático, incluindo o ducto biliar comum e a veia porta (Figuras 3A e 3B).



FIGURA 3 - Ressonância magnética mostrando pedículo hepático com compressão por APLD e ocupando quase toda a cavidade abdominal

A operação foi logo programada e a abordagem foi discutida. Decidimos a via laparoscópica, mas cientes do espaço muito reduzido, mesmo após o pneumoperitônio. Propuzemos começar por aspirar e evacuar os grandes cistos inferiores e anteriores para reduzir a massa e criar um novo espaço para o procedimento laparoscópico. Ao realizar este gesto seguido por várias fenestrações e ressecções de cistos parciais, o espaço foi aumentado dentro da cavidade abdominal, de modo que a ressecção laparoscópica do fígado poderia ser realizada. Uma vez localizada a vesícula biliar, nós identificamos dois cistos que pareciam ser responsáveis pela compressão do pedículo hepático. Foi realizada a fenestração e, então, colangiografia intra-operatória não mostrou mais compressão do ducto biliar comum com passagem adequada de contraste para o duodeno. Colecistectomia padrão foi concluída e, posteriormente, a

secção lateral laparoscópica esquerda foi associada com várias outras fenestrações císticas. O curso pós-operatório não teve nenhum evento e o paciente recebeu alta no 6º dia com níveis decrescentes de FAL e bilirrubina. Controle de imagem tardia ainda está por vir.

DISCUSSÃO

O gerenciamento do APLD pode ser situação muito desafiadora. Os achados radiológicos e também a apresentação clínica podem variar de casos assintomáticos ou muito simples a graves, comprometendo a qualidade de vida e desenvolvendo eventos potencialmente fatais.

Esta condição congênita raramente compromete a função hepática. A coagulação e o resto dos exames de sangue geralmente são normais. Se não estiver associado à doença renal policística, provavelmente permanecerá estável por longos períodos. No entanto, a apresentação clínica pode ser diversa e estar relacionada principalmente ao efeito de massa, devido à hepatomegalia e aos cistos de tamanho grande. Dor abdominal, massa palpável, compressão gástrica e perda de peso são mais frequentemente observadas, mas síndrome de VCI, hipertensão intra-abdominal, obstrução intestinal e obstrução biliar também podem existir, como neste caso particular.

Transplante hepático é o único tratamento curativo definitivo, mas ainda permanece como uma opção de exceção porque, como dito antes, não há comprometimento da função hepática, e então o escore MELD costumava ser baixo. A falta de doadores em todo o mundo faz do transplante de fígado opção distante para esses pacientes. Pontos excepcionais podem ser alcançados pela demonstração de baixa qualidade de vida, mas ainda continua difícil. Além disso, o transplante de fígado pode ser tratamento muito agressivo, levando-se em conta que a ressecção hepática pode ser realizada de forma segura e imediata, quando necessário.

O objetivo da ressecção associada à multiplicação da fenestrações é reduzir a massa hepática^{2,67}. Este ponto final desta tática seria alcançar não apenas o alívio dos sintomas, mas também fornecer um novo espaço na cavidade abdominal que permitiria que o parênquima hepático crescesse e aumentasse de volume.

Planejar a estratégia para ressecção hepática bem sucedida no APLD não é simples. Os pedículos e vasos da anatomia normal frequentemente mudam de local por causa dos cistos. O reconhecimento de estruturas nesta situação alterada pode ser desafiador em estudos de imagem e dificilmente impossíveis durante a operação.

Até mesmo o parênquima normal é substituído por cistos, vasos e ductos biliares que ainda estão em algum lugar dentro das paredes dos cistos, o que pode dificultar a transecção hepática, situação preponderante para sangramento ou vazamento de bile.

O tipo de planejamento da ressecção hepática não é a única coisa a ser discutida quando o tratamento cirúrgico é decidido. O tempo para a operação é muitas vezes um problema que pode permanecer incerto. A maioria desses pacientes deve ir a um procedimento programado. Como todos com doenças crônicas estão acostumados a ser tolerantes com os sintomas e algumas vezes eles podem não estar decididos o suficiente para um tratamento agressivo. Geralmente a aceitação aparecia quando os sintomas se tornavam mais fortes ou menos tolerados. Longo atraso entre o diagnóstico e tratamento cirúrgico já foi publicado em diferentes séries.

Em relação à abordagem, a laparoscopia parece ser segura e viável em pacientes selecionados. Ela fornece todas as vantagens do acesso minimamente invasivo sem comprometer a técnica padrão. Em mãos experientes, o grau III também pode ser beneficiado com essa abordagem^{3,7,8}.

Em resumo, embora não seja tratamento curativo, a

resseção hepática associada ou não à fenestração pode ser a melhor opção para pacientes com doença hepática policística adulta. Em pacientes selecionados, essa estratégia alcançaria a palição de todos os sintomas e também forneceria espaço para a hipertrofia do parênquima remanescente do fígado.

REFERÊNCIAS

1. Acar S, Gencdal G, Tokac M, Eren E, Alkara U, Tellioglu G, Dinckan A, Akyildiz M. Liver Transplantation for Polycystic Liver Disease Due to Huge Liver With Related Complications: A Case Report. *Transplant Proc.* 2017 Apr;49(3):603-605.
2. Chebib FT, Harmon A, Irazabal Mira MV, Jung YS, Edwards ME, Hogan MC, Kamath PS, Torres VE, Nagorney DM. Outcomes and Durability of Hepatic Reduction after Combined Partial Hepatectomy and Cyst Fenestration for Massive Polycystic Liver Disease. *J Am Coll Surg.* 2016 Jul;223(1):118-126
3. Gigot JF, Hubert C, Banice R, Kendrick M. Laparoscopic management of benign liver diseases: where are we? *HPB* 2004 Volume 6, Number 4 197-212
4. Gigot JF, Jadoul P, et al. Adult Polycystic Liver Disease Is Fenestration the Most Adequate Operation for Long-Term Management? *Ann Surgery* 1997, Vol. 225, No. 3, 286-294
5. Grunfeld JP, Albouze G, Jungers P, Landais P, Dana A, Droz D, Moynot A, Lafforgue B, Boursztyn E, Franco D. Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease. *Adv Nephrol Necker Hosp* 1985; 14: 1-20
6. Jung DH, Hwang S, Ahn CS, Moon DB, Song GW, Kim KH, Ha TY, Park GC, Lee SG. Fenestration of liver cysts in polycystic liver disease to improve quality of life: a case report and literature review. *Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2015 Feb;19(1):40-6
7. Kabbej M, Sauvanet A, Chauveau D, Farges O, Belghiti J. Laparoscopic fenestration in polycystic liver disease. *Br J Surg* 1996; 83: 1697-1701
8. Morino M, De Giuli M, Festa V, Garrone C. Laparoscopic management of symptomatic nonparasitic cysts of the liver. Indications and results. *Ann Surg* 1994; 219: 157-164
9. Robert T Russell, C Wright Pinson. Surgical management of polycystic liver disease. *World J Gastroenterol* 2007; 13(38): 5052-5059
10. Vauthey JN, Maddern GJ, Blumgart LH. Adult polycystic disease of the liver. *Br J Surg* 1991; 78: 524-527